

NUTRIÇÃO E SÍNDROME DE RETT

É fundamental propiciar boa nutrição às pessoas com Síndrome de Rett. Mas, atenção:

BOA NUTRIÇÃO É DIFERENTE DE COMER BEM OU BASTANTE!

Muitas das meninas com Síndrome de Rett, mesmo as que mostram apetite saudável ou até grande apetite, acabam desenvolvendo desnutrição protéico-energética por consumo insuficiente de proteínas e calorias. Essa deficiência nutricional resulta em baixo peso (magreza), perda de massa muscular, e baixa resistência a doenças infecciosas.

Ainda não está completamente claro se essa deficiência nutricional é causada por apresentarem necessidades diárias de calorias e proteínas bem acima da média ou pelo fato de não receberem a dieta energética adequada devido aos fatores que interferem na sua alimentação.

O ESTADO NUTRICIONAL ADEQUADO É EXTREMAMENTE IMPORTANTE PARA A QUALIDADE DE VIDA DAS MENINAS COM SÍNDROME DE RETT

As desordens de crescimento e de desenvolvimento inerentes à Síndrome de Rett por si só resultam em:

- Ausência de ganho de peso no Estágio 1
- Perda de peso no Estágio 2
- Crescimento linear (altura) deficiente e estabilização do peso no Estágio 3
- Perda de peso e parada do crescimento linear no Estágio 4.

O déficit de crescimento está presente em 85% a 94% das meninas com Síndrome de Rett. Algumas causas para esse déficit já foram investigadas, como as alterações respiratórias (especialmente a hiperventilação) e a atividade motora involuntária persistente (aliás, a atividade motora dessas meninas chega a ser até 2,4 vezes maior do que nas pessoas sem a síndrome). Ressalte-se, porém, que:

- a hiperventilação não aumenta o gasto energético-calórico (como se acreditava inicialmente);
- essas meninas apresentam taxa metabólica menor quando em repouso, o que pressupõe menor massa magra, o que explicaria inclusive a razão de muitas delas apresentarem sobrepeso, conforme achados de investigações realizadas no Brasil.

- o gasto energético em repouso é semelhante ao de crianças sem a síndrome.

Apesar de esses eventos ocorrerem quase que invariavelmente na maioria das meninas com a Síndrome de Rett, há uma série de outros fatores que afetam a alimentação adequada para um estado nutri-

cional ideal, dentre os quais merecem destaque:

✓ A apraxia manual (ou seja, a impossibilidade de uso voluntário das mãos), que acarreta a perda da habilidade de a menina se alimentar sozinha e o aumento no tempo necessário para que o cuidador a alimente, o que pode resultar em cansaço tanto da criança quanto do cuidador.

✓ A mastigação e a deglutição (na fase oral, faríngea e/ou esofágica) severamente comprometidas, o que pode aumentar o risco de aspiração. Muitos cuidadores acabam por escolher alimentos e tempo de alimentação insuficientes, com o propósito de reduzir o risco de aspiração. Os prejuízos na deglutição também são responsáveis pela intolerância que essas meninas apresentam a certas texturas. Além disso, a deglutição deficitária impede que mantenham os lábios fechados durante a alimentação.

✓ A salivação e as secreções intensas, que podem resultar em maior risco de desidratação e necessidade maior de fluidos.

✓ O uso de medicamentos anticonvulsivantes, que pode alterar as necessidades de minerais e vitaminas.

✓ A má postura, especialmente a decorrente da escoliose, que pode distorcer a anatomia gastrointestinal.

✓ As desordens gastrointestinais representadas por regurgitação e vômitos (tanto durante quanto entre as refeições), refluxo gastroesofágico, distensão e obstipação intestinal. Esses aspectos podem tanto alterar as características nutrientes dos alimentos ingeridos quanto causar intensa indisposição para a alimentação.

✓ Os distúrbios respiratórios representados por respiração irregular, hiperventilação, hipoventilação (ou apnéia), aerofagia e aspiração.

Todos esses problemas alimentares resultam em inadequação nutricional, provavelmente porque acabam ingerindo menos nutrientes do que parecem estar ingerindo. Mas, além das necessidades adequadas vitamínicas, energético-calóricas e hidratantes, essenciais a todo ser humano, enfatiza-se, na Síndrome de Rett, a grande necessidade de cálcio para a manutenção da saúde óssea.

As meninas, moças e mulheres com Síndrome de Rett absorvem 1,6 vez e meia mais cálcio do que pessoas sem a Síndrome de Rett. Independentemente da ingestão alimentar, a densidade óssea é menor, e não há qualquer mecanismo conhecido que elucide esta questão. Alguns autores atribuem essa deficiência de cálcio à menor atividade física (especialmente de resistência e impacto), à menor massa magra, e/ou ao uso de anticonvulsivantes. Mas são apenas hipóteses.

Mas vamos ao que interessa!
Como manter essas pessoas bem nutridas?

AVALIAÇÃO NUTRICIONAL

É indispensável submeter as meninas com Síndrome de Rett a avaliações nutricionais periódicas realizadas por um bom nutricionista. Muitos desses profissionais ainda desconhecem a Síndrome de Rett, e esta é uma oportunidade para que conheçam e divulguem entre seus colegas de profissão.

Essa avaliação nutricional será extremamente útil para determinar:

- a) a necessidade de alterar o programa alimentar da paciente;
- b) a necessidade de suplementação de nutrientes;
- c) o controle de suplementos de nutrientes (já que o consumo excessivo de vitaminas e minerais pode ser tão prejudicial quanto o déficit desses nutrientes).

PROGRAMA ALIMENTAR

O programa alimentar de uma menina com Síndrome de Rett deve considerar, primeiro:

- os fatores que interferem com a alimentação apresentados por essa menina;
- a postura possível para essa menina se alimentar;
- o ajuste da consistência e da textura dos alimentos à tolerância individual dessa menina;
- a perda de líquidos e o nível de hidratação;
- a necessidade de utensílios adaptados;
- a presença e o grau de obstipação intestinal e refluxo gastroesofágico;
- a necessidade de gastrostomia, em casos extremos.

Os objetivos desse programa alimentar incluem:

- ✓ a melhora do estado nutricional
- ✓ ganho de peso (ou adequação do peso no caso das pacientes com sobrepeso)
- ✓ ganho de crescimento linear (altura), especialmente no caso das crianças
- ✓ desenvolvimento e otimização das habilidades para a alimentação
- ✓ redução do tempo necessário para a alimentação
- ✓ minimizar a constipação.

GANHO DE PESO E ALTURA

Os programas alimentares para ganho de peso devem considerar o aumento de consumo de nutrientes energéticos, para ganho de gordura corporal, e também uma dieta muito bem balanceada em proteínas, vitaminas e minerais, que são componentes essenciais para ganho de massa muscular.

É importante lembrar que o ganho de peso não deve levar em conta apenas o ganho de gordura

corporal, mas também o ganho de massa muscular com boa força e função, o que torna imprescindível a associação de atividades físicas adequadas à boa alimentação.

Atenção!
Dietas para ganho de peso e altura só devem ser incluídas no programa alimentar das meninas que realmente estejam abaixo do peso e da altura esperados para as suas características peculiares!

DICAS PARA AUMENTAR PESO E ALTURA DA MENINA COM SÍNDROME DE RETT

- Ofereça dieta rica em gorduras e carboidratos.
- Adicione margarina, manteiga, azeite de oliva ou molho branco aos vegetais.
- Adicione creme de leite, chantilly ou iogurte às frutas e cereais.
- Além das três refeições básicas (café da manhã, almoço e jantar), inclua pequenas refeições no meio da manhã, no meio da tarde e antes de dormir à base de iogurtes, mingaus, milkshakes e similares, preferencialmente em forma líquida, ainda que espessada.

Importante:

- Dieta rica em gordura pode ajudar no controle das crises convulsivas em alguns casos.
- Dieta rica em gordura e/ou carboidratos também pode ajudar a diminuir a irritabilidade e a agitação.

Alimentos ricos em gordura e conteúdo energético que podem ser adicionados ou aumentados no programa alimentar para ganho de peso:

- Abacate e banana

- Frutas secas

(nozes, castanhas, avelãs, amêndoas)

- Frituras

(especialmente batata/mandioquinha fritas)

- Leite integral

- Queijos

(especialmente os amarelos)

- Cream cheese ou requeijão

- Macarrão

- Presunto, salsicha, lingüiça e bacon

- Maionese

- Óleos e azeites

- Manteiga e margarina

- Caldo de carne

- Sorvetes, iogurtes, chantilly e pudins

- Gemadas

- Pasta de amendoim

NÃO SUBSTITUA ALIMENTOS NUTRITIVOS COMO FRUTAS, VERDURAS E LEGUMES POR ALIMENTOS RICOS EM GORDURAS E CARBOIDRATOS. APENAS COMPLEMENTE ESSES ALIMENTOS NUTRITIVOS.

Por exemplo:

- ofereça frutas com creme de leite, iogurte, chantilly ou frutas secas
- prepare macarrão, arroz, batatas, verduras e legumes com caldo de carne, manteiga ou margarina
- ofereça vegetais fritos, cobertos com queijo derretido ou cobertos com maionese
- ofereça pães e biscoitos com cream cheese ou requeijão.

**SE A MENINA COM SÍNDROME DE RETT ESTIVER COM SOBREPESO,
O IDEAL É REDUZIR A NÍVEIS SAUDÁVEIS A OFERTA DE TODOS ESSES ALIMENTOS
RICOS EM GORDURAS E CARBOIDRATOS!**

HIDRATAÇÃO

Meninas com Síndrome de Rett apresentam perda de líquido importante devido às dificuldades de sucção e deglutição e devido à constante salivagem e baba, o que pode desidratá-las e/ou piorar a constipação intestinal.

As necessidades diárias básicas de líquido de acordo com a idade e o peso são:

Idade	1 a 3 anos	4 a 6 anos	7 a 10 anos	11 a 14 anos
Peso (aproximado)	15-18 kg	22-25 kg	30-35 kg	50-55 kg
Necessidade de líquido	-- 3 a 4 copos --		10 copos	10 a 12 copos

FIQUE ATENTO PARA OS SINTOMAS DA DESIDRATAÇÃO:

Redução na quantidade de urina diária; Secura dos lábios e da pele; Aparecimento de olheiras; Demonstração de sede excessiva; Perda de peso; Dores de cabeça; Fadiga; Tontura.

DICAS PARA MANTER A MENINA COM SÍNDROME DE RETT HIDRATADA

- A quantidade diária adequada de líquido deve ser ingerida pela criança aos poucos, em pequenas quantidades, muitas vezes ao longo de todo o dia.
- Para diminuir a perda natural de água do organismo, coloque um humidificador em seu quarto e mantenha-a fora de lugares abertos quando estiver muito calor.

- Frutas e vegetais contêm as maiores quantidades de água dentre todos os alimentos sólidos. Por isso, inclua muitas frutas e vegetais na alimentação da menina com Síndrome de Rett.

- Ofereça alimentos que se transformam em líquido quando em temperatura ambiente, como gelatinas e sorvetes.

- Os líquidos oferecidos serão ingeridos mais facilmente quando espessados. Para o espessamento do líquido sugere-se: purê de frutas ou frutas batidas no liquidificador, adição de aveia ou outros espessantes, inclusive os comerciais.

- Raspadinhas e raspas de outras bebidas congeladas constituem fonte excelente de fluidos.

- Evite sucos e bebidas muito doces e açucarados, pois aumentam a necessidade de fluidos.

VITAMINAS E MINERAIS

Um programa alimentar adequado que tenha sido desenvolvido especificamente para uma menina com Síndrome de Rett certamente propiciará as quantidades ideais de vitaminas e minerais que a mantenham saudável, sem necessidade de quaisquer suplementos.

Suplementos de vitaminas e minerais serão importantes, desde que adequadamente prescritos e dosados por profissional competente, para as meninas que apresentem quadros alérgicos a certos alimentos ou para as que apresentam peso extremamente baixo. Para as meninas com gastrostomia alimentadas com fórmulas feitas em casa os suplementos também serão de grande utilidade.

Todas as vitaminas e minerais são fundamentais para as crianças. Na Síndrome de Rett, porém, é essencial suprir as necessidades de folato (ou ácido fólico), vitamina D, cálcio, ferro e zinco. A determinação da quantidade necessária desses elementos para cada menina deve considerar o peso da criança, sua dieta diária, a possibilidade de exposição ao sol, e o uso de medicamentos.

Importante

Não esqueça que meninas com Síndrome de Rett consomem muito mais cálcio e, portanto, necessitam de alimentos ricos em cálcio, que é fundamental para a saúde óssea e para outras funções fisiológicas importantes como a contração muscular e a coagulação do sangue, entre outras.

Alimentos ricos em cálcio incluem os laticínios, as verduras de folhas escuras (como agrião, espinafre e brócolis) e o feijão.

CARNITINA

Meninas com Síndrome de Rett podem apresentar deficiência de carnitina. Uma das explicações seria uma possível desordem metabólica mitocondrial, hipótese que ainda não está bem estabelecida. A outra explicação seria o uso de medicamento anticonvulsivante, especialmente o valproato.

A carnitina é um aminoácido natural produzido pelo organismo e encontrado em alguns alimentos como carnes vermelhas e laticínios. Sua função orgânica é a de transportar gorduras para a mitocôndria, onde são convertidas em fonte de energia. É extremamente importante porque as gorduras são a maior fonte de energia para o coração e para o tecido músculo-esquelético dependem. A ausência ou o déficit de carnitina reduzem o uso de ácidos graxos como fonte de energia para todos os tecidos do corpo.

Fraqueza muscular, letargia, hipotonia, encefalopatias, distúrbios neurológicos e atrasos no desenvolvimento e crescimento são sintomas reconhecidos do déficit de carnitina, que pode ser diagnosticado preferencialmente por exame de sangue ou por biópsia de tecido muscular.

A única medicação aprovada para déficit de carnitina é a L-Carnitina, que só deve ser usada com prescrição, controle e acompanhamento médico. Efeitos colaterais geralmente devidos a doses excessivas incluem náusea, vômito, diarreia, e câibras abdominais. A pessoa também pode exalar um cheiro diferente. Esses efeitos desaparecem com o ajuste da dose.

MÉTODOS ALTERNATIVOS PARA ALIMENTAÇÃO

Em casos de extrema desnutrição geralmente decorrente de os fatores que interferem na alimentação se apresentarem muito prejudicados (especialmente se o risco de aspiração for preocupante), será necessário decidir por métodos alternativos que assegurem o bom estado nutricional. Esses métodos incluem o tubo nasogástrico ou a gastrostomia.

SUBSTITUIR A ALIMENTAÇÃO ORAL NATURAL POR MÉTODOS ALTERNATIVOS É UMA DECISÃO EXTREMAMENTE DIFÍCIL PARA A FAMÍLIA.

Mas fiquem tranquilos!

- Essa necessidade não significa que tenha havido qualquer falha dos cuidadores para alimentar a paciente. Pelo contrário! Para chegar até aí muitas alternativas mais naturais já foram tentadas e avaliadas.

- Tampouco significa que a paciente tenha perdido mais uma habilidade. Pelo contrário! Estando bem nutrida ela estará mais saudável, se sentirá mais segura e confortável, e estará mais atenta e responsiva para o mundo ao seu redor.

Para essa decisão é necessária muita informação. Mas vejamos de forma simplificada a orientação inicial para que a alimentação oral seja mantida ou substituída por métodos alternativos:

A alimentação adequada pode ser alcançada por via oral?	SIM	Continue com o programa alimentar por via oral.
	NÃO	Converse com o seu médico sobre o uso de suplementos.
A suplementação está dando certo?	SIM	Continue com o programa alimentar por via oral.
	NÃO	É hora de pensar na alimentação não oral.
A alimentação oral é segura?	SIM	Continue com o programa alimentar por via oral.
	NÃO	Converse com o seu médico sobre modificações na postura da criança (geralmente, correção da escoliose) durante a alimentação e na textura dos alimentos oferecidos.
As modificações na postura da criança e na textura dos alimentos estão dando certo?	SIM	Continue com o programa alimentar por via oral.
	NÃO	É hora de pensar na alimentação não oral.

A grande vantagem dos métodos alternativos para alimentação é que não haverá mais dúvida sobre o quanto de alimento, de água, de fluidos e de medicação foi de fato ingerido pela paciente, e o longo tempo gasto para alimentá-la por via oral pode ser utilizado para brincar, estimular, aprender...

Isto não é um consolo, mas simplesmente um fato!

O TUBO NASOGÁSTRICO

A colocação de um tubo nasogástrico deve ser entendida como solução de curto prazo, uma vez que se trata de método desconfortável, além de poder causar irritação no nariz, na garganta e/ou no esôfago e interferir na respiração.

Para a colocação do tubo nasogástrico não é necessário qualquer procedimento cirúrgico. O tubo é introduzido pelo nariz até alcançar o estômago, pode ser mantido na mesma posição por diversos dias, e pode ser uma alternativa para nutrição adicional por diversos meses. O uso do tubo nasogástrico não impede que a paciente continue sendo alimentada também por via oral.

A GASTROSTOMIA

A gastrostomia é realizada em procedimento cirúrgico que geralmente requer anestesia geral, por meio de uma pequena abertura da parede abdominal à parede estomacal, na qual é posicionado um pequeno botão de plástico por onde a alimentação será introduzida. Essa alimentação ocorre com fórmulas comerciais ou com uma mistura de alimentos preparada em casa. O botão tem uma espécie de tampa que é removida durante a inserção do tubo de alimentação, e depois recolocada.

Não há dúvidas dos benefícios trazidos pela gastrostomia para pacientes com alto risco de aspiração de alimentos para os pulmões e/ou com prejuízos graves na mastigação e na deglutição. Se o risco de aspiração da paciente não for tão severo, a alimentação por via oral também poder ser mantida em complemento à alimentação pela gastrostomia.

A gastrostomia é um processo reversível, ou seja, pode ser fechada a qualquer momento caso não seja mais necessário esse método alternativo para a boa alimentação (a desvantagem é que fica uma cicatriz).

No caso de esse método ser necessário, a família será devidamente elucidada sobre os procedimentos para a sua realização e manutenção, sobre os tipos de botões e tubos disponíveis, sobre os tipos, horários e procedimentos de alimentação. Como pode originar irritações cutâneas, o médico também fornecerá todas as orientações necessárias para evitá-las.

(Texto adaptado de Hunter, K. The Rett syndrome handbook. 2. ed. Maryland: IRSA; 2007).